

REHABILITASI PASIEN GIGI TIRUAN PENUH DENGAN EKTODERMAL DYSPLASIA (Laporan Kasus)

Susi R. Puspita Dewi

Peserta Program Pendidikan Dokter Gigi Spesialis Prosthodonti
Fakultas Kedokteran Gigi Universitas Indonesia

Susi R. Puspita Dewi: Rehabilitasi Pasien Gigi Tiruan Penuh dengan Ektodermal Dysplasia (Laporan Kasus). Jurnal Kedokteran Gigi Universitas Indonesia. 2003; 10(Edition Khusus):57-62

Abstract

Ectodermal dysplasia is a rare congenital disease that effects several ectodermal structures. This disease is usually transmitted as an x-linked recessive trait in which the gene is carried by female and manifested in male. The orofacial characteristics of ectodermal dysplasia include anodontia or hypodontia, congenital teeth, underdevelopment of alveolar ridges and it is not uncommon for the face of an affected child to take on the appearance characteristic of old age, a prominent forehead, protuberant lips, a depressed nasal bridge, hypotricosis, and hypohidrosis. The treatment to manage orofacial disfigurement may afford the patient some measure of confidence, esthetics, function and speech. This case report describes the diagnosis and treatment of ectodermal dysplasia in an 18 year patient. The treatment included removable complete dentures.

Key words: Ectodermal dysplasia; treatment; removable complete denture

Pendahuluan

Ektodermal dysplasia (ED) adalah sindroma congenital yang mengenai struktur ektodermal seperti rambut, kuku, kulit, gigi, mata, kelenjar keringat, telinga, jaringan syaraf sensoris, jaringan adrenal. Karakteristik orofacial dari ektodermal dysplasia mempunyai gejala klinis dengan tiga ciri khas yaitu hypotrikosis, adanya defek pada rambut dan alis mata, hypohidrosis, berkurangnya jumlah kelenjar keringat dan hypodontia atau anodontia, tidak dijumpai satu atau beberapa gigi dalam rongga mulut.^{1,2,3} Terdapat 132 tipe klinis sindroma ektodermal dysplasia yang dapat mengenai penderita. Ektodermal

dysplasia dapat mengenai semua ras dengan insiden 1 sampai 10 per 100.000 kelahiran.⁴

Rehabilitasi gigi pasien ektodermal dysplasia dilakukan karena tidak adanya gigi geligi sulung dan permanen baik sebagian atau seluruhnya serta, tidak berkembangnya tulang alveolar yang menyebabkan wajah pasien seperti orang tua yang berdampak psikologis pada pasien sehingga pasien cenderung menarik diri dari pergaulan.^{4,5} Berkurangnya produksi kelenjar menyebabkan mukosa mulut cenderung kering dan tulang alveolar yang tidak berkembang ini dapat menyebabkan retensi pada pembuatan gigi tiruan sukar didapatkan.⁶ Laporan kasus ini menjelaskan tentang perawatan pasien ektodermal

dysplasia yang berusia 18th dengan pembuatan gigi tiruan penuh.

Tinjauan Pustaka

Menurut sejarah. Ektodermal Dysplasia diteliti pada tahun 1838 oleh peneliti Darwin. Menurut National Foundation for Ectodermal Dysplasia (NFED) sindrom ektodermal dysplasia ini merupakan penyakit genetik dengan dua atau lebih kelainan congenital dari struktur ektodermal. Struktur ini dapat meliputi kulit, rambut, kuku, gigi, sel syaraf, kelenjar keringat, bagian-bagian dari mata dan telinga, serta organ-organ lain.^{3,7}

Terdapat banyak variasi ektodermal dysplasia, menurut Freire-Maia dan Pinheiro mengklasifikasikan kedalam 11 kelompok, berdasarkan semua menyatakan *Ektodermal* kombinasi yang mungkin dari 2 atau lebih kecatatan. Peneliti lain dysplasia merupakan kumpulan kelainan morfogenesis yang menunjukan dua atau lebih kelainan dengan gejala seperti 1. Trichodysplasia 2. Dental anomaly 3. Onychodro Dysplasia dan 4. Dyshidrosis.⁸

Etiologi dan penyebaran

Sindroma ektodermal dysplasia diturunkan pada penderita sebagai sifat resesif bentuk x linked dimana gen diwariskan pada anak laki-laki, sedangkan anak perempuan sebagai pembawa sifat tetapi dapat juga muncul sebagai sindroma lengkap dengan ekspresi minimal seperti gigi dengan bentuk konus ataupun hipodontia dan keringat yang berkurang. Pada perempuan yang tidak mewarisi gen tersebut mempunyai kecenderungan menurunkan kelainan ini kepada anak laki-laki mereka sebanyak 50%.^{3,9} Ektodermal dysplasia dapat terjadi pada keluarga tanpa riwayat penyakit ini sebelumnya karena adanya mutasi gen. Prediksi dalam populasi diperkirakan antara 1:10.000 dan 1:100.000 kelahiran hidup bayi laki-laki. Ektodermal dysplasia terbagi dalam beberapa tipe diantaranya yaitu hypodontic ectodermal dysplasia atau anhidrotik yang diketahui sebagai sindroma Christ Siemens-Touraine

adalah sindroma ektodermal dysplasia yang paling sering terjadi.

Tanda – tanda klinis

Manifestasi klinis sindroma ektodermal dysplasia mempunyai tiga gejala klasik, yaitu hipohidrosis, hipotrikosis dan hipodontia. Dengan karakteristik dari lebar dahi prominen, bibir protuberansia, batang hidung yang rata, kulit kering oleh karena defisiensi kelenjar keringat. Rambut kemerahan, jarang dan halus, bulu mata dan alis mata jarang sampai tidak ada.^{1,3,4,8} Pertumbuhan tulang alveolar dan alveolar ridge tidak terbentuk sempurna karena tidak adanya benih gigi sehingga daerah 1/3 bagian bawah wajah tidak berkembang sehingga tampak seperti dimensi vertikal rendah yang menyebabkan wajah penderita seperti orang usia lanjut. Pada pemeriksaan gigi dijumpai hipodontia yang dapat mengenai gigi geligi sulung maupun gigi tetap, baik sebagian atau seluruhnya. Jika gigi geligi ada biasanya mempunyai bentuk mahkota konus, mal formasi, berjarak lebar dan terjadi hypoklasienamel yang rentan terhadap terjadinya karies.^{2,4}

Perawatan prosthodontik merupakan pilihan utama, perawatan ini dapat berupa pembuatan gigi tiruan penuh atau sebagian lepas, gigi tiruan cekat dan protesa implan.⁴ Untuk keberhasilan perawatan pembuatan diperlukan pemahaman kondisi lingkungan rongga mulut tempat protesa tersebut berfungsi. Keberhasilannya akan berpengaruh terhadap jaringan yang tersisa, fungsinya, dan akan meningkatkan kesejahteraan pasien secara menyeluruh. Kemampuan relatif jaringan untuk menahan beban harus dipertimbangkan dalam merencanakan distribusi tekanan fungsional dari gigi tiruan, dan juga mempertahankan elemen gigi susu yang tidak mempunyai pengganti gigi tetap selama mungkin untuk mempertahankan proses alveolaris.^{10,11} Perbaikan bentuk gigi dapat dilakukan dengan tehnik bonding komposit dan pembuatan mahkota tiruan penuh untuk memperbaiki estetik. Penentuan dimensi vertikal oklusal yang sesuai dapat memberikan ekspresi wajah yang normal, keseimbangan oklusi dan keseimbangan

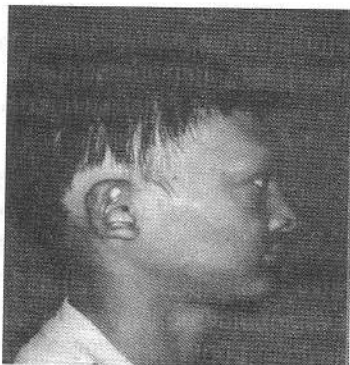
otot-otot pengunyahan yang mempengaruhi keberhasilan pembuatan gigi tiruan penuh dan kepuasan pasien.¹²

Kasus

Penderita laki-laki usia 18th, datang ke poliklinik prosthodontia FKG UI pada tanggal 1 Juli 2002, dirujuk dari sebuah klinik gigi swasta untuk pemeriksaan evaluasi dan perawatan gigi geliginya. Pasien ingin dapat mengunyah makanan dengan baik dan merubah penampilan karena pasien malu giginya ompong sehingga merasa kurang percaya diri.

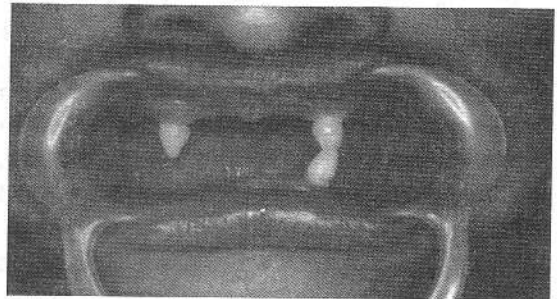
Dari pertanyaan yang dilakukan selanjutnya pasien selama ini belum pernah memakai gigi tiruan. Dikatakan pula bahwa adik laki-laki yang nomor 3 juga terjadi hal yang serupa. Bapak dari ibu kandung pasien ini juga menderita kelainan ini yang menurun pada pasien tersebut.

Secara klinis pasien menunjukkan gambaran typical dari hydrotic ectodermal dysplasia. Riwayat kesehatan umum baik, pada pemeriksaan ekstra oral tampak muka simetris, profil cekung. Dahi terlihat lebar dan prominen, jembatan hidung rata, bibir protruberansia, rambut kemerahan, jarang dan tipis. Alis mata jarang, bulu mata tipis, telinga terletak oblique terhadap kepala sehingga terlihat menonjol. Pada perabaan kelenjar getah bening sub mandibularis dan submentalis tidak ada kelainan (gbr.1).



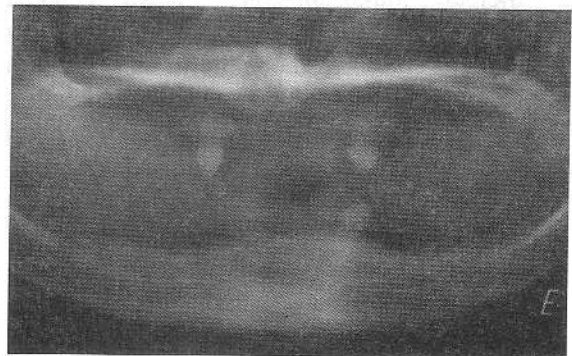
Gambar 1. Ektoderma dysplasia dengan dahi yang lebar dan prominen, jembatan hidung yang rata dan rambut yang tipis.

Pada pemeriksaan intra oral terlihat gigi-gigi yang erupsi hanyalah gigi-gigi kaninus kanan dan kiri yang berbentuk konus pada maksila (gbr. 2). Tidak terdapat kelainan pada membran mukosa, palatum dangkal, bentuk persegi. Pada rahang bawah hanya ada satu gigi kaninus yang berbentuk konus, alveolar ridgenya sempit, berbentuk oval dan kurang berkembang. Hal ini karena tidak adanya gigi-gigi. Alveolar ridge rahang atas juga datar dan berbentuk persegi, aliran saliva sedikit, relasi rahang normal.



Gambar 2. Bentuk gigi susu yang conical dan tidak terdapat gigi - gigi yang lain

Gambaran radiografi panoramic memperlihatkan tidak adanya perkembangan benih-benih gigi permanen ataupun gigi sulung. Terdapat dua kaninus kiri dan kanan dan satu kaninus kiri bawah yang erupsi. Semua gigi lainnya tidak ada. Tampak selapis tipis tulang yang memisahkan maksila dengan alveolar ridge (gbr. 3). Dengan adanya ridge yang teresorpsi, kedalaman sulkus menjadi rendah yang dapat menyebabkan retensi dari gigi tiruan menjadi sukar didapat.



Gambar 3. Rontgen panoramic memperlihatkan tidak terdapat erupsi gigi geligi dan tulang alveolar yang tidak berkembang

Diagnosis yang merupakan kesimpulan dari seluruh pemeriksaan adalah ektodermal dysplasia dengan anodontia partial pada gigi 17, 16, 15, 14, 12, 11, 21, 22, 24, 25, 26, 27, 31, 32, 34, 35, 36, 37, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47 yang memerlukan rehabilitasi dengan pembuatan gigi tiruan sebagian lepas akrilik rahang atas dan gigi tiruan penuh rahang bawah, serta pembuatan full veneer crown metal porcelain pada gigi 13, 23.

Tahap Perawatan

Perawatan pendahuluan yang dilakukan pada pasien ini adalah pencetakan untuk model study kemudian dilakukan penentuan dimensi vertikal tentative. Yang pertama adalah menentukan dimensi vertikal pasien secara fungsional dengan pengucapan huruf desis untuk mengkoreksi free way space kemudian dilakukan pengukuran untuk mendapatkan DV yang diinginkan, selanjutnya menentukan gigitan pada posisi kontak oklusal yang paling maksimal dengan memakai gelengan gigit pada kedua rahang. Tahap perawatan selanjutnya adalah pembuatan restorasi full veneer crown metal porcelain pada gigi 13 dan 23 yang oklusinya disesuaikan pencetakan dengan gigitan yang didapatkan.

Setelah perawatan pendahuluan selesai, dilakukan pencetakan rahang atas dan rahang bawah untuk mendapatkan model kerja, dengan cara membuat sendok cetak perorangan terlebih dahulu dari bahan resin akrilik. Pencetakan dilakukan dengan metode mukofungsional. Hasil cetakan dicor dengan gips stone untuk mendapatkan model kerja. Dari model kerja ini dibuatkan suatu gigi tiruan lepas akrilik dengan desain cengkram gingival pada gigi 13, 23. Setelah itu model dipasang diartikulator dan dilakukan penyusunan gigi tiruan. Penyusunan elemen gigi tiruan disesuaikan dengan kontur profil pasien dengan mencoba protesa malam pada pasien. Kestabilan gigi tiruan didapat dari perluasan basis gigi tiruan, oklusi seimbang yang didapat dari distribusi tekanan yang merata antara permukaan oklusal gigi pada

kedua lengkung rahang, aktifitas otot-otot, susunan gigi yang harmonis dimana centric oklusi sama dengan centric relasi, distribusi tekanan yang merata dari oklusi yang seimbang, baik pada gerak eksentrik ke lateral maupun protusif. Setelah gigi tiruan selesai diproses, dipasangkan pada pasien (gbr. 4). Pasien diminta untuk belajar memasang dan melepas gigi tiruan dan diberi instruksi pemeliharaan gigi tiruannya. Selanjutnya pasien diminta untuk kontrol.



Gambar 4. Gigi tiruan penuh setelah dipasang

Pembahasan

Ektodermal dysplasia merupakan penyakit hereditas yang biasanya diwariskan secara *x linked resesif*, gen diwariskan pada anak laki-laki sedangkan anak perempuan sebagai pembawa sifat. Pada kasus ini tampak bahwa pewarisan dengan penampakan pada pasien dan adik laki-laki dimana gen berasal dari ibu yang diwariskan kepada kedua anak laki-lakinya. Pewarisan kakak pada semua anak perempuan sebagai carier (pembawa sifat) dan semua cucu laki-laki dari anak perempuan adalah merupakan pewarisan secara autosom resesif.

Ektodermal displasia mempunyai karakteristik rambut halus kemerahan, dahi lebar, bibir protuberansia, jembatan hidung rata disertai anodontia parsial. Gambaran seraca umum ekstra oral berupa dahi lebar, muka cekung, bibir protuberansia, jembatan hidung rata, rambut kemerahan dan alis mata jarang, telinga terlihat menonjol dari kepala, kulit kering tanpa keringat. Pada pemeriksaan klinis dan anamnesa pada

pasien tersebut menunjukkan bahwa pasien menderita sindroma ektodermal displasia.

Pasien dengan ektodermal displasia biasanya mengalami pengurangan jumlah gigi sulung dan gigi tetap. Pada kasus ekstrem mungkin terjadi kegagalan total pada perkembangan dental lamina, sehingga tidak terdapat benih gigi. Dan dapat juga terjadi perkembangan dental lamina yang tidak sempurna sehingga menyebabkan semua gigi sulung terbentuk tetapi perkembangan terhenti sehingga hanya sedikit atau tidak ada benih gigi tetap. Walaupun terbentuk hanya sedikit dan biasanya memiliki bentuk yang rudimenter terutama pada gigi incisive, caninus atau premolar yang berbentuk konus. Bentuk gigi ini ditentukan oleh bagian dalam dari gigi atau lapisan ameloblastik dari benih gigi yang terbentuk pada masa pertumbuhan dan perkembangan. Bentuk gigi yang konus ini merupakan ciri dari penderita anodontia.

Pembuatan gigi tiruan penuh pada pasien ini sama dengan pembuatan gigi tiruan penuh pada umumnya. Perawatan dengan kasus ektodermal displasia bertujuan untuk memperbaiki estetik fungsi pengunyahan dan berbicara. Untuk estetik lebih baik bentuk gigi yang konus diganti dengan pembuatan full veneer metal porcelain hanya pada rahang atas dengan alasan ekonomi pasien pasien gigi yang terlihat pada waktu bicara atau tertawa. Dan juga bertujuan gigi penjangkaran dari retensi tiruan protesa rahang atas.

Jumlah gigi yang sedikit serta ukuran tulang alveolar yang tidak memadai menyebabkan dimensi vertikal pasien ektodermal displasia tampak sehingga menyebabkan pasien terlihat lebih tua dari umurnya. Dengan gigi tiruan penuh dapat memperbaiki tonus otot mulut disekitarnya membuat wajah pasien sehingga estetik terlihat lebih baik. Hal ini dapat dicapai penyusunan gigi geligi dan kontur gigi tiruannya yang sesuai dengan wajah pasien.

Alveolar ridge yang tidak memadai dan xerostomia pada pasien anodontik ektodermal displasia

menyebabkan retensi dan stabilisasi gigi tiruan sukar didapatkan. Untuk mendapatkan gigi tiruan yang stabil menurut Zarb oklusi dibuat dengan inklinasi lereng incisal yang rendah dan oklusi yang seimbang. Sedangkan retensi didapatkan dari cengkram dan perluasan basis GT.

Pada kasus ini pasien datang ke klinik pada usia 18 tahun dengan penampilan yang murung cenderung malu dan tidak banyak bicara karena merasa giginya ompong. Dengan perawatan yang dilakukan pasien tampak mulai percaya diri, banyak tersenyum dan mulai banyak bicara, hal ini terlihat setelah pasien datang kontrol dengan memakai gigi penuhnya. Perawatan yang diberikan merupakan perawatan yang bersifat defenitif karena pertumbuhan dan perkembangan pasien telah selesai. Kooperatif dari pasien dan dukungan penuh dari keluarga sangat penting untuk keberhasilan perawatan gigi tiruan penuh ini.

Kesimpulan

Penyebab penyakit ektodermal dysplasia adalah genetic yang diturunkan sebagai sifat resesif bentuk x linked pada anak laki-laki dari ibu yang pembawa sifat (carrier). Kecenderungan kelainan ini diturunkan sebanyak 50% dan penyebaran dalam populasi diperkirakan antara 1: 10 000 dan 1: 100 000 kelahiran hidup bayi laki-laki.

Perawatan pada penderita ektodermal dysplasia dilakukan untuk memperbaiki faktor estetik, fungsi pengunyahan, fungsi bicara yang dapat meningkatkan rasa percaya diri pasien. Pembuatan gigi tiruan penuh merupakan pilihan utama untuk kasus ini dimana banyak gigi-geligi yang tidak tumbuh dirongga mulut. Kooperasi pasien dan dukungan dari orang tua diperlukan untuk keberhasilan perawatan.

Daftar Pustaka

1. Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia. Characteristics and treatment. *Quintessence Int.* 1995;26:285 – 291.
2. Keng SB. Orofacial manifestation of hypohidrotic ectodermal dysplasia. case report. *Annals Academy of Medicine.* July 1984;13. 3.
3. Itthagarun A. Ectodermal dysplasia: A review and case report. *Quintessence Int.* 28. 9/1997.
4. Abadi B, Herren C. Clinical treatment of ectodermal dysplasia. A case report. *Quintessence Int.* 2003;32:743 – 745.
5. Imirzalioglu P, Uchan S, and Haydar SG. Surgical and prosthodontic treatment alternatives for children and adolescents with ectodermal dysplasia. A clinical report. *J. Prosthet Dent.* 2002;88:569 – 572.
6. Reagen SE, Dao TM. Oral rehabilitation of patient with congenital partial anodontia using a rotational path removable partial denture. Report of a case. *Quintessence Int.* 26 No. 3/1995.
7. Hickey AJ, Vergo TJ. Prosthetic treatments for patients with ectodermal dysplasia. *J. Prosthet Dent* 2001;86:364 – 368.
8. Nabadulung DP. Prosthodontic rehabilitation of an hidrotic ectodermal dysplasia patient: a clinical report. *J. P. Prosthet Dent.* 1999;81:499 – 502.
9. Pavatina AC, Machado AL, Vergani CE, Glampaolo ET. Overlay removable partial denture for a patient with ectodermal dysplasia. A clinical report. *J. Prosthet Dent.* 2001;86:574 - 577.
10. Watt DM, MacGregor AR. *Membuat desain gigi tiruan lengkap.* Alih bahasa drg. Ny. Soelistijani P, drg Max B. Lepeel. Edisi 2.1992. Bab IV:54 – 69.
11. Zarb GA, Bolender CL, Hickey JC, Carlsson GE. *Boucher's prosthodontic treatment for edentulous patients.* The CV Mosby Co., St. Louis. 1990: 373 – 398.
12. Basker RM, Davenport JC, Tomlin HR. *Perawatan prostodontik bagi pasien tak bergigi.* Edisi III. EGC. 1996: 47 – 58.